








Presentación de caso

Manifestaciones psicopatológicas en un adolescente de una variante del Dandy Walker con trastorno del neurodesarrollo

Psychopathology Manifestations of a Dandy Walker Variant with Neurodevelopmental Disorder in an Adolescent

Rosa María Berovides Antón¹  
Dania Díaz Maren¹ 
Migdalia Carbonell Naranjo¹ 
Solaine Mariño Grasset¹
Rubén Quintana Díaz² 

¹Hospital Pediátrico Docente Sur” Dr. Antonio María Béguez Cesar”. Santiago de Cuba, Cuba.

²Policlínico Docente “Ramón López Peña”. Santiago de Cuba, Cuba.

Recibido: 16/10/2020

Aceptado: 6/5/2021

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Dandy Walker es raro y generado en la infancia, y en casos ligeros en la adolescencia, por una anomalía congénita del cerebelo y del cuarto ventrículo. No se ha podido determinar el motivo por los que se producen estos trastornos. Es una anomalía poco frecuente en Cuba.



Objetivo: Describir alteraciones del comportamiento y las emociones en un paciente con una variante del síndrome de Dandy Walker.

Presentación del caso: Adolescente masculino, mestizo, con antecedentes de varios ingresos en la sala de psiquiatría infanto-juvenil desde los 9 años de edad, reingresando en enero del año 2020 por cefalea y alteraciones del comportamiento. Examen físico con signos que remedan proceso neuropsíquico y anomalías fenotípicas congénitas. Resultados de cariotipo: 47, XYY,16gh+(16metases) y exámenes imagenológicos que confirman diagnóstico de una variante de Dandy Walker con trastorno del neurodesarrollo.

Conclusiones: Se describieron las alteraciones del comportamiento y las emociones en este caso, cuyo cariotipo y exámenes imagenológicos concuerdan con una variante de Dandy Walker con trastorno del neurodesarrollo.

Palabras clave: Dandy Walker; cariotipo; adolescentes.

ABSTRACT

Introduction: Dandy Walker Syndrome is rare and caused by a congenital anomaly of the cerebellum and fourth ventricle in childhood, and mild cases have been diagnosed in adolescence. It has not been possible to determine the reason why these disorders occur. It is a rare anomaly in Cuba

Objective: Describe behavioral and emotional disorders in a patient with a variant of Dandy Walker Syndrome.

Case presentation: Male adolescent, mestizo, with a history of several admissions to the child-juvenile psychiatry ward, since he was 9 years old, re-admitted in January 2020 due to cephalalgia and behavioral disorders. Physical examination with signs that mimic a neuropsychic process and congenital phenotypic abnormalities. Karyotype results: 47, XYY, 16gh+ (metases) and imaging tests confirming the diagnosis of a Dandy Walker variant with a neurodevelopmental disorder.

Conclusions: Behavioral and emotional disorders were described in this patient, whose karyotype and imaging tests agree with a Dandy Walker variant with neurodevelopmental disorder.

Keywords: Dandy Walker; karyotype; adolescents.

Introducción

El Síndrome de Dandy Walker es una anomalía congénita del cerebelo y del cuarto ventrículo, que aparece en la infancia y en casos ligeros se ha diagnosticado en la adolescencia. Recibe otras denominaciones, entre ellas síndrome de Arnold Chiari.^(1,2)



Este material es publicado según los términos de la Licencia Creative Commons Atribución–NoComercial 4.0. Se permite el uso, distribución y reproducción no comerciales y sin restricciones en cualquier medio, siempre que sea debidamente citada la fuente primaria de publicación.

En la actualidad no existen dudas del origen embrionario de este síndrome y sus variantes, debido a insultos que afectan el desarrollo de los hemisferios cerebelosos y el IV ventrículo, aunque no se ha podido determinar el motivo por los que se producen estos trastornos.^(1,3)

Alrededor de 1 por cada 1000 recién nacidos presenta algún tipo de alteración cráneo encefálica, constituyendo el 15 % de todas las malformaciones. Es una anomalía poco frecuente en Cuba y en la mayoría de los casos este síndrome raro presenta hidrocefalia, microcefalia, trastornos del aprendizaje, dificultades motoras y del habla.^(1,2,3)

Aproximadamente el 68 % de los enfermos presentan una o más malformaciones asociadas que pueden estar situadas dentro y fuera del sistema nervioso central, las que presentan gran repercusión negativa sobre la evolución de estos pacientes.^(3,4,5)

Las manifestaciones clínicas son muy variadas y están en relación directa con las alteraciones anatómicas. Al nacimiento, la mayoría de los afectados se presentan asintomáticos o con ligeras manifestaciones, siendo la macrocefalia y evidencia de presión intracraneana elevada lo que domina el cuadro clínico.^(5,6,7)

La mayoría de los enfermos presentan síntomas durante la lactancia: ausencia del reflejo de la succión, dificultad en la motricidad fina, retardo en el desarrollo psicomotor y cierto grado de retraso mental.^(4,7)

El pronóstico varía según las anomalías asociadas. Si las malformaciones son múltiples y anomalías muy severas pueden afectar gravemente órganos, sistemas e, inclusive, ocasionar la muerte.^(4,8)

Existe un reducido número de materiales sobre estos síndromes y aunque la búsqueda fue compleja y laboriosa,^(2,4,7) la rareza de la enfermedad motivó la publicación de este caso.

En el artículo se describe un paciente con síndrome de Dandy Walker con el objetivo de explicar sus alteraciones del comportamiento y las emociones.

Presentación del caso

Adolescente (FJTP) de 15 años de edad, sexo masculino, procedente de la ciudad de Santiago de Cuba, que al momento de la consulta cursaba el séptimo grado de la enseñanza especial. Convive con sus padres y abuelos maternos en un ambiente ligeramente disfuncional, asmático con seguimientos en consulta de respiratorio y varios ingresos en la sala de psiquiatría infanto-juvenil del Hospital Pediátrico Docente Sur “Dr. Antonio María Béguez Cesar”, de Santiago de Cuba, desde los 9 años de edad, por presentar alteraciones en su comportamiento: deambulación, fugas del hogar y de la escuela, agresividad, impulsividad, relación con malas compañías, rechazo y deserción escolar, dificultad para conciliar el sueño y cefalea.



Este material es publicado según los términos de la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial 4.0. Se permite el uso, distribución y reproducción no comerciales y sin restricciones en cualquier medio, siempre que sea debidamente citada la fuente primaria de publicación.

Antecedentes perinatales:

- Prenatales: embarazo deseado, preeclampsia moderada y anemia.
- Natales: parto eutócico, a término, intrahospitalario.
- Posnatales: peso al nacer 4200 gr, llanto demorado, rechazo de la lactancia materna.

Antecedentes patológicos personales: asma bronquial y varios ingresos en el servicio de psiquiatría por riesgo suicida. Operado de criptorquidia a los 9 años de edad.

Desarrollo psicomotor: retardo del sostén cefálico, de la marcha y el lenguaje. Asistió a la escuela primaria desde los 5 años de edad, donde comenzaron a detectarse dificultades en el aprendizaje y la conducta del paciente. Fue sometido a evaluación en el Centro de Diagnóstico y Orientación (CDO), donde se le diagnosticó como discapacitado mental leve y se ubicó en la enseñanza especial.

Antecedentes patológicos familiares: Padre portador de retraso mental leve, asistiendo a enseñanza especial. Sin otros antecedentes heredo-familiares de interés.

Examen físico: paciente normolíneo , con un adecuado desarrollo pondo-estatural ,cuya facies y marcha remedan un proceso neuropsíquico, con microcefalia; implantación baja de las orejas; cuello corto; alargamiento del hueso de la clavícula derecha en relación con la izquierda (Fig. 1A); ausencia del músculo pectoral derecho e implantación anormal de los dientes con múltiples caries; dedos cortos y uñas en vidrio de reloj; ausencias de pliegues palmares en mano derecha (Fig. 1B y C); señales o secuelas de infecciones en la piel; propenso a presentar hidrosadenitis y forunculosis.



Fig. 1 - Paciente con síndrome Dandy Walker.

Examen psiquiátrico



Este material es publicado según los términos de la Licencia Creative Commons Atribución–NoComercial 4.0. Se permite el uso, distribución y reproducción no comerciales y sin restricciones en cualquier medio, siempre que sea debidamente citada la fuente primaria de publicación.

Observación: adolescente que viste ropas de la institución, con cuidado de hábitos, sin crítica de su estado y no acepta el ingreso. Cooperar a la entrevista con lenguaje monótono, cierto grado de movilización afectiva.

Funciones de síntesis o de integración

- Nivel de vigilia: consciente
- Atención: distractil
- Comprensión: limitada
- Memoria: hipomnesia de evocación
- Juicio crítico: tomado
- Orientación: orientado en tiempo, espacio y persona
- Lenguaje: monótono, lento, disártrico y ecolálico
- Capacidades intelectuales: disminuidas

Esfera cognoscitiva

- Sensopercepción: sin alteraciones
- Pensamiento: concreto, afectación de los procesos y las operaciones
- Origen: real
- Curso: lentificado, perseverante
- Contenido: ideas fijas, ideas depresivas, ideas suicidas, ideas de minusvalía, ideas homicidas
- Afectividad: baja tolerancia a las frustraciones, ansiedad, labilidad afectiva, tristeza, baja autoestima
- Conducta: pobre adaptación creadora al medio, intranquilidad, agresividad marcada, deambulación, fugas del hogar y de la escuela, rechazo escolar, impulsividad, desobediencia, relaciones con “malas compañías” y atesoramiento, agitación motora en ocasiones

Necesidades

- Alimentación: anorexia
- Sexuales: acorde a su edad
- Sueño: intranquilo con despertares frecuentes
- Defensivas: aumentada

Funciones de relación

- Consigo mismo: crítica parcial de su enfermedad, pobre adaptación creadora al medio
- Con los demás: agresivo
- Con las cosas: destructivo, intereses patológicos



Resultados de exámenes complementarios

- Rayos X de cráneo simple: disminución de los diámetros de la circunferencia craneal
- Electroencefalograma: signos de irritación cortical generalizados
- Tomografía axial computarizada de cráneo: en los cortes tomográficos realizados se observó comunicación del IV ventrículo que estaba ligeramente dilatado, midiendo 15 mm con una mega cisterna magna. Hallazgos tomográficos que se corresponden con variante de Dandy Walker
- Estudios genéticos: Cariotipo: 47, XYY, 16qh+(16metases)

Los hallazgos clínicos, el examen psiquiátrico y resultados de complementarios avalan el diagnóstico definitivo de una variante de Dandy Walker con trastorno del neurodesarrollo.

Se impuso tratamiento sintomático con haloperidol una tableta (1,5mg) tres veces al día; difenhidramina una tableta (25 mg) tres veces al día y carbamazepina una tableta (200 mg) dos veces al día. No fue necesario tratamiento quirúrgico.

El paciente evolucionó satisfactoriamente, lo que permitió su egreso a los treinta días. Se orientó seguimiento por el equipo de salud mental de su comunidad y especialidad de neurología.

La interacción sistemática con el equipo de salud mental de su comunidad permitió conocer que mantuvo evolución estable y mejorada su conducta.

Discusión

Para *Goyenechea Gutiérrez y Nazar*^(4,9) lo más apropiado es denominar la enfermedad como síndrome de Dandy Walker, pues se trata de un conjunto de síntomas y signos secundarios a una disembrigogénesis del cerebro medio y, por tanto, las alteraciones anatómicas que aparecen dependen de la severidad del trastorno malformativo.

La etiopatogenia está basada principalmente en un desarrollo anormal de las vías de comunicación del líquido cefalorraquídeo. La mayoría de los autores han sugerido predisposición genética, con asociación de alteraciones cromosómicas y diversas malformaciones. Estos hallazgos también fueron encontrados en el paciente investigado.^(2,6,10)

La mega cisterna magna es una malformación congénita de fosa posterior, de etiología controvertida que se produce entre el segundo y el tercer mes de la gestación. Se piensa que la mega cisterna magna se presenta a lo largo de un continuo con la hipoplasia cerebelar (variante de Dandy Walker) y la agenesia cerebelar (síndrome de Dandy Walker).^(11,12)



Este material es publicado según los términos de la Licencia Creative Commons Atribución–NoComercial 4.0. Se permite el uso, distribución y reproducción no comerciales y sin restricciones en cualquier medio, siempre que sea debidamente citada la fuente primaria de publicación.

Por las manifestaciones clínicas encontradas en este paciente, sugerentes de presentar una variante del síndrome referido, se decidió realizar diversos estudios disponibles en el hospital, los cuales permitieron arribar al diagnóstico antes planteado.

Al analizar y comparar los principales hallazgos clínicos y anatomopatológicos con otros casos reportados en diferentes investigaciones, se concluyó que este paciente es portador de una variante del Dandy Walker.^(11,12,13)

El paciente evolucionó satisfactoriamente, lo que permitió su egreso en condiciones estables a los treinta días y se orientó seguimiento por el equipo de salud mental de su comunidad y atención por neurología. No fue necesario tratamiento quirúrgico.

Se describieron las alteraciones del comportamiento y las emociones en este caso, cuyo cariotipo y exámenes imagenológicos concuerdan con una variante de Dandy Walker con trastorno del neurodesarrollo.

Referencias bibliográficas

1. Chen FP, Chukk, Prenatal diagnosis of Dandy - Walker malformation: report of case J. FomosMed Assoc.1994;93(11-12):967-70.
2. Olivia Rodríguez J. Malformaciones cráneo-encefálicas En: Ultrasonografía diagnóstico fetal, obstetricia y ginecología (I). La Habana: Editorial de ciencias Médicas; 2010.
3. Agarwal R, Agarwal K, Kabra M, Deorari AK. Dandy Walker malformation in Rubinstein - Taiby Syndrome: a rare association. Clin Dysmorphol. 2002;11:223-4.
4. Goyenechea Gutiérrez F, Hodelin Tablada R. Síndrome de Dandy Walker. Sitio de Especialidades de INFOMED: Neurocirugía; Recuperado el 9 de mayo del 2012 http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/neuroc/dandy_walker.pdf
5. Ecker JL, Shipp TD, Brimley, Benecerraf D. The sonographic diagnosis of Dandy Walker and Dandy Walker variant, associated findings and outcomes. Prenat Diag. 2000;20(4):328-32.
6. Lee W, Vettraino IM, Comstock CH, Lal N, *et al.* Prenatal diagnosis of herniated Dandy Walker cyst. J Ultrasound Med. 2005;24(6):841-8. DOI: [10.7863/jum.2005.24.6.841](https://doi.org/10.7863/jum.2005.24.6.841)
7. Rodríguez J, Cabal A. Síndrome de Dandy Walker. Revista de Atención Primaria. 2010;42(1):50-51. DOI: [10.1016/j.aprim.2009.01.013](https://doi.org/10.1016/j.aprim.2009.01.013)



8. Miura I, Aihara Y, Mitsuyama T, Chiba K, Nakano H, Kawamata T. Basilar invagination in a child with atlanto-occipital subluxation and suspected prenatal Dandy-Walker malformation. *Childs Nerv Syst.* 2019;35(8):1429-34. DOI: [10.1007/s00381-019-04164-6](https://doi.org/10.1007/s00381-019-04164-6)
9. Nazar N. Malformación de Dandy Walker. *Revista Médica Hondureña.* 1982 [acceso: 28/10/2019]; 50(3). Disponible en: <https://revistamedicahondurena.hn/assets/Uploads/Vol50-3-1982-9.pdf>
10. Pascal-Castro Viejo I, Velez A, Pascal-Pascal SI, Roche MC, Villarejo F. Dandy - Walker malformation: analysis of 38 cases. *Chil's Nervous System.* 2002;7:88-97.
11. Telepova AS, Romanenko SA, Lemskaya NA, Maksimova YV, Shorina AR, Yudkin DV. X-derived marker chromosome in patient with mosaic Turner syndrome and Dandy-Walker syndrome: a case report. *Mol Cytogenet.* 2017;10:43. DOI: [10.1186/s13039-017-0344-2](https://doi.org/10.1186/s13039-017-0344-2)
12. Ramalho Rocha YR, Cavalcanti Costa JR, Almeida Costa P, Maia G, Vasconcelos Rde M, Ramos Tejo C, *et al.* Radiological Characterization of Cerebral Phenotype in Newborn Microcephaly Cases from 2015 Outbreak in Brazil. *PLoS Curr.* 2016;8. DOI: [10.1371/currents.outbreaks.e854dbf51b8075431a05b39042c00244](https://doi.org/10.1371/currents.outbreaks.e854dbf51b8075431a05b39042c00244)
13. Cignini P, Giorlandino M, Brutti P, Mangiafico L, Aloisi A, Giorlandino C. Reference Charts for Fetal Cerebellar Vermis Height: A Prospective Cross-Sectional Study of 10605 Fetuses. *PLoS One.* 2016;11(1):e0147528. DOI: [10.1371/journal.pone.0147528](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0147528)

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.



Este material es publicado según los términos de la Licencia Creative Commons Atribución–NoComercial 4.0. Se permite el uso, distribución y reproducción no comerciales y sin restricciones en cualquier medio, siempre que sea debidamente citada la fuente primaria de publicación.